

**FACULTE DE MEDECINE
NECKER ENFANTS MALADES
UNIVERSITE PARIS V**

ANNEE 1971

THESE

N°

40

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

TRAN Ngoc Bau

Né le 9 mai 1936 à SAIGON (Viet-Nam)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

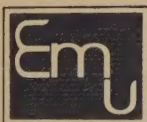
Interne des Hôpitaux de la Région de Paris

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**PRONOSTIC DE L'EPILEPSIE DE L'ENFANT
D'APRES 50 OBSERVATIONS SUIVIES PLUS DE 5 ANS
ROLE DE LA TETANIE ASSOCIEE**

Président : M. MOZZICONACCI, Professeur

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

**FACULTE DE MEDECINE
NECKER ENFANTS MALADES
UNIVERSITE PARIS V**

ANNEE 1971

THESE

N^o

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

TRAN Ngoc Bau

Né le 9 mai 1936 à SAIGON (Viet-Nam)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

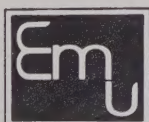
Interne des Hôpitaux de la Région de Paris

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**PRONOSTIC DE L'EPILEPSIE DE L'ENFANT
D'APRES 50 OBSERVATIONS SUIVIES PLUS DE 5 ANS
ROLE DE LA TETANIE ASSOCIEE**

Président : M. MOZZICONACCI, Professeur

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe



A la Mémoire de mes Parents

avec leur affection et leur reconnaissance

A ma Femme

A mon Fils

A ma Belle-Mère

A la Mémoire de mon Grand-Père



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A ma Soeur Aînée

avec mon affection et ma reconnaissance.

A ma Femme

A mon Fils

A ma Belle Mère

A la Mémoire de mon Beau Père

A Monsieur le Professeur MOZZICONACCI

qui nous fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette Thèse.

A mes Maîtres,

Monsieur le Professeur Agrégé VIALATTE

Monsieur le Professeur Agrégé PAUPE

qui ont inspiré le sujet de cette thèse.

En témoignage de notre admiration et
de notre reconnaissance.

A mes Maîtres d'Externat

Messieurs les Professeurs	CATHALA
	FEVRE
	JULIEN MARIE
	MALLET
	MANDE
	AUSSANAIRE

Madame le Docteur AUBRY

Messieurs les Docteurs :	AUZEPY
	RICHARDET
	CHARLAS

A mes Maîtres d'Internat

Monsieur le Professeur Agrégé BARBET

Madame le Docteur MECHIN

Monsieur le Docteur JOANNIDES

Monsieur le Docteur MEER

En témoignage de notre attachement.

Nous tenons à remercier particulièrement Madame BARBER
ainsi que Mademoiselle JEANROT, Mademoiselle MADIE
qui nous ont aidé dans notre travail de recherche à la consul-
tation des Enfants Malades.

Nous remercions également les Laboratoires MONAL pour leur
soutien.

PLAN

I - INTRODUCTION

II - ETUDE DES EPILEPSIES

- Grand Mal
- Petit Mal
- Grand Mal avec Petit Mal
- Epilepsie Viscérale
- Epilepsie Temporale
- Epilepsie Post-traumatique
- Epilepsie avec Association de Tétanie
- Comitialité douteuse et Discussion

III - CONCLUSION

IV - TABLEAUX et NUMEROS DES CAS

V. - INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

oOo

Notre matériel d'études

A - Grand mal : 21 cas

B - Petit mal : 5 cas

C - Grand mal avec Petit mal : 5 cas

D - Epilepsie viscérale : 2 cas

E - Epilepsie temporale : 1 cas

F - Epilepsie post-traumatique : 2 cas

G - Epilepsie avec association de tétanie : 11 cas

H - Comitialité douteuse : 3 cas.

oOo

INTRODUCTION

Notre travail porte sur 50 observations de comitialité le plus souvent essentielle, suivies à la consultation de l'Hôpital des Enfants Malades (Professeurs Agrégés J. VIALATTE et J. PAUPE).

Le critère de sélection a été l'ancienneté de la maladie dont le début devait remonter à plus de 5 ans.

Chez plusieurs de nos malades, le délai d'observation est encore plus long, 10 ans, 15 ans, et davantage.

oOo

Nous étudierons chaque groupe séparément en essayant de préciser les principaux points suivants, avec leur fréquence :

- I - L'âge du début
- II - Symptomatologie clinique
- III - Signes électriques
- IV - Association éventuelle avec :
 - 1 - des antécédents familiaux,
 - 2 - des circonstances déclenchantes particulières, telles que la fièvre, etc...
 - 3 - des troubles fonctionnels,
 - 4 - des troubles de caractère et du comportement
 - 5 - un retard scolaire
 - 6 - la tétanie enfin.
- V - Allure évolutive
- VI - Début de la mise en traitement
- VII - Influence du traitement d'une tétanie éventuelle associée, sur l'évolution de l'épilepsie.

De ces principaux éléments, nous essayerons de dégager :

- 1 - Les modalités évolutives les plus fréquentes,
- 2 - Les éléments éventuels possibles de pronostic, tels qu'ils ressortent de l'étude de notre série de 50 cas.

A - EPILEPSIE - GRAND MAL

Sur un ensemble de 50 cas d'épilepsie, nous avons dénombré 21 cas de Grand mal isolé, sans association de Petit mal (ni de tétanie).

Il s'agit de 11 garçons et de 10 filles.

Les dossiers sont classés ici selon leur ordre de dépouillement (comme pour le reste des cas présentés) :

Les garçons : dossiers : 1, 2, 3, 5, 18, 23, 36, 40, 43, 45

Les filles : dossiers : 10, 12, 13, 16, 19, 21, 30, 31, 38, 41

Les observations étant difficiles à résumer, nous indiquerons sur un tableau leurs caractéristiques essentielles : nom, sexe, âge de début, âge actuel, association et caractéristiques, manifestations cliniques initiales, E.E.G., traitement, état actuel.

0000

I - L'âge de début :

1 - Les âges extrêmes du début des manifestations de la maladie dans notre série d'études vont de :

- 6 mois pour le plus précoce à
- 12 ans pour le plus tardif.

2 - En classant ces débuts par tranches d'âges, on peut remarquer que :

- les 3/4 des cas débutent entre 6 mois et 4 ans,
- 1/4 seulement a lieu après 4 ans,
- les débuts après 10 ans sont très rares.

Voici la répartition exacte de ces 21 cas :

- en dessous d'un an : 4
- de 1 à 2 ans : 7
- de 3 à 4 ans : 5
- de 5 à 6 ans : 2
- de 9 à 10 ans : 2
- plus de 10 ans : 1

Ces constatations rejoignent dans l'ensemble celles de LENNOX qui avait noté un maximum de début avant 2 ans (ref. N° 9).

II - La symptomatologie clinique :

Les manifestations de l'Epilepsie Grand Mal ont été assez variables :

1 - soit crises convulsives généralisées typiques avec perte de connaissance, mouvements cloniques des membres, révolutions oculaires (accompagnées éventuellement chez les grands enfants, de perte d'urine et de morsure de langue avec amnésie de la crise) : 11 cas.

2 - soit crises généralisées incomplètes avec perte de connaissance et phases d'hypotonie ou d'hypertonie, mais sans mouvements cloniques vrais : 4 cas.

3 - soit crise partielle, sans perte de connaissance, de type BRAVAIS JACKSONIENNE : 1 cas

4 - soit crises étiquetées "comitiales" ou "convulsives", mais sans autres précisions et que l'on hésite à ranger dans un des trois cadres précédents : 5 cas.

A ce sujet, on peut regretter que les crises d'épilepsie ne soient pas toujours décrites de manière extrêmement précise car, non seulement les caractères de ces crises possèdent une valeur diagnostique fondamentale, mais il semble bien qu'ils puissent aussi comporter une certaine présomption pronostique, comme nous le reverrons.

En ce qui concerne le diagnostic clinique, on ne doit accepter la dénomination de crise convulsive ou comitiale que seulement devant une perte de connaissance reconnue, et qui doit s'accompagner chez le grand enfant, très souvent de mouvements cloniques, ou au moins, de phases d'hypotonie ou d'hypertonie chez le petit enfant.

Les autres aspects sont décrits mais bien plus rares et doivent faire réserver le diagnostic de comitialité.

III - Les signes électro-encéphalographiques :

Du point de vue de l'électro encéphalogramme, tous les cas étudiés ici, sauf exception, ont eu le diagnostic assuré par un tracé électrique typique, réalisé et interprété par l'équipe des médecins spécialistes qui s'occupent de tous les problèmes d'électro encéphalographie aux Enfants Malades (Service du Professeur LEFEBVRE, Madame le Dr. MISES).

1 - Il s'agit en règle de pointes ondes typiques, sporadiques ou en bouffées paroxystiques, le plus souvent généralisées, de survenue spontanée, à l'état de veille, sur un tracé de fond intercritique variable, normal ou anormal selon les cas (13 cas sur 21).

2 - Dans un certain nombre de cas (5 sur 21) les anomalies comitiales typiques intercritiques n'ont pu être mises en évidence que grâce à des procédés de sensibilisation :

- endormissement : 1 cas
- hyperpnée : 2 cas
- stimulations lumineuses intermittentes : 2 cas
- HPN + SLI : 1 cas.

3 - A signaler deux cas où la seule anomalie électrique majeure est constituée par un foyer rolandique actif-droit ou gauche.

4 - Il reste un seul cas, l'exception, où malgré une histoire clinique typique sur plusieurs années, des E.E.G. répétés n'ont pu retrouver que des anomalies de type ondes aiguës, sans comitialité typique (cas n° 21)

Il existe donc dans notre série de cas, une grande concordance entre la clinique et les signes électriques.

5 - Au total :

- le diagnostic d'épilepsie est assuré et certain, lorsqu'on est en présence :

a) - d'une crise comitiale typique +

b) - avec un tracé postcritique de pointes ondes typiques ++ à l'E.E.G.

- il peut être encore très probable si l'on s'est assuré d'une séméiologie, clinique ou électrique, typique avec, par ailleurs, des manifestations complémentaires évocatrices seulement.

- le diagnostic est probablement très douteux, si aucun critère typique ne peut être retrouvé et on doit alors le discuter. C'est ce que nous ferons plus loin.

IV - Le contexte et les signes associés :

1 - Les antécédents familiaux :

Nous avons retrouvé 5 cas sur 21 qui présentent des antécédents familiaux d'épilepsie. Cette fréquence - 1 sur 4 - est assez significative d'une possibilité hérédité de l'épilepsie "cryptogénétique". En tous cas, il semble exister un certain terrain familial qui peut prédisposer à des manifestations convulsives :

cas n° 10, n° 12 , n° 19, n° 30, n° 40.

Leur début est précoce en général.

4./ 5 avant 3 ans (dont 2 à l'occasion d'une fièvre)

Ces cas s'accompagnent volontiers de troubles du comportement - 3/5 mais sans troubles scolaires manifestes.

L'allure évolutive ici est celle d'une épilepsie moyennement sévère plusieurs crises, plusieurs années de suite ou échelonnées dans le temps, mais sans gravité particulière, en tous cas sans détérioration dans le sens intellectuel ou neuro-psychiatrique.

2 - Les circonstances étiologiques ou déclenchantes particulières :

a) - Les causes organiques :

Il faut préciser que sur l'ensemble des cas d'épilepsie suivis à la consultation externe des Enfants Malades, nous n'avons relevé aucun cas qui soit précédé de circonstances étiologiques particulières telles que :

- anoxie néonatale avec réanimation,
- méningo-encéphalites,
- encéphalopathies diverses métaboliques ou dégénératives, pré ou périnatales,

qui sont toutes des causes éventuelles pouvant donner lieu à des convulsions et à des séquelles graves du même genre.

Ces causes auraient bien sûr fait sortir tous ces malades du cadre de notre étude sur les épilepsies cryptogénétiques, mais c'est un fait que nous n'en avons pas trouvé parmi les dossiers d'épilepsie d'une consultation externe non spécialisée telle qu'aux Enfants Malades.

C'est peut être aussi ce qui expliquera dans l'ensemble leur pronostic relativement favorable, compte tenu d'un traitement bien suivi, comme nous le verrons plus loin.

b) - Les problèmes de la fièvre :

Nous en avons trouvé 7 cas sur 21, soit $1/3$ des cas qui ont débuté leurs convulsions à l'occasion d'une pyrexie franche. Ils concernent naturellement des débuts précoces, tous les cas en dessous d'un an ($4/4$) et la moitié des cas en dessous de 2 ans ($3/7$).

On ne doit donc pas préjuger du diagnostic et de l'évolution ultérieure en parlant de convulsions hyper-pyrétiques mais seulement de convulsions avec hyperpyrexie.

(En effet, selon une étude récente du Service du Professeur LAPLANE, une convulsion avec hyperpyrexie sur quatre se révèle être de type épileptique - ref. n° 11).

La fièvre est donc une cause déclenchante fréquente des manifestations de l'épilepsie essentielle :

cas n° 1, 2, 18, 43, 12, 19, 39.

c) De même, l'arrêt du traitement comporte un risque important de convulsions (4 cas dans notre série : n° 2, 10, 13, 40).

3 - Les troubles fonctionnels : cas n° 18, 38

Nous ne retenons ici que les troubles fonctionnels qui accompagnent le Grand Mal. Ce sont soit des douleurs abdominales, soit des gênes la-

ryngées. Nous n'en avons observé que 2 cas dans cette série. Nous verrons plus loin des cas d'épilepsie où les manifestations fonctionnelles constitueront le tableau symptomatique principal.

4 - Les troubles du caractère et du comportement :

Ils ne sont pas rares, sans être fréquents. Ici 4 cas sur 21, (dont 3 cas avec des antécédents familiaux d'épilepsie, comme nous l'avons vu) cas n° 5, 40, 12, 19.

5 - Les troubles scolaires :

Ils ne sont pas constants. Nous voyons d'assez bons résultats scolaires du primaire et du secondaire dans la moitié des cas.

Nous avons relevé seulement 3 cas de scolarité franchement mauvaise, en rapport avec l'allure évolutive grave de la maladie : cas n° 18, 10, 31.

Dans 7 cas, on n'a pas précisé le niveau scolaire, sans doute normal.

6 - Par ailleurs, si on rapproche les troubles du caractère et les troubles scolaires, on peut faire une constatation qui se retrouvera ailleurs : il existe un balancement inverse, dans 3 cas sur 4, des deux sortes de troubles : lorsque l'enfant travaille bien à l'école, il a un comportement exécrable à la maison, et lorsqu'il est gentil, il ne travaille plus du tout.

Nous pensons qu'il ne s'agit pas d'une simple coïncidence, mais l'explication n'est pas facile. Nous reverrons ce balancement un peu plus loin.

V - L'allure évolutive selon la fréquence des crises :

1 - Les cas les plus favorables peuvent ne présenter qu'une seule crise en tout et pour tout :

2 cas : n° 36 - début à 9 ans (recul de 5 ans)
 n° 41 - début à 10 ans (recul de 6 ans).

2 - Le cas le plus long observé du point de vue évolutivité est de 14 ans dans notre série : crises à 10 mois, 4 ans et 14 ans (cas n° 2).

3 - L'intervalle qui sépare deux crises peut être très bref, soit de quelques minutes seulement, ou alors ne pas exister et c'est l'état de mal.

Il peut être très long et on observe dans le cas n° 2, un intervalle maximum de 10 ans. Mais il existe ici une cause déclenchante qui est l'arrêt du traitement.

En fait, il semble que, dans la plupart des cas ici, l'intervalle maximum moyen entre deux périodes de crises est de 3 à 5 ans, et que, passé ce délai, on ne revoit plus habituellement la reprise des crises, sauf exception ou cause déclenchante particulière.

4 - La plus grande fréquence de crises sans interruption observée ici a été de 6 ans de suite : - début à 6 mois - ensuite des crises tous les ans jusqu'à 6 ans - cas n° 12 - c'est un des plus sévères naturellement.

5 - Si on veut tracer le profil évolutif moyen de ces cas, on peut observer le plus souvent :

- une à quelques crises par an,
- pendant 3 ans en moyenne,
- avec une interruption des crises pendant 2 à 5 ans,
- cette interruption peut être transitoire seulement, mais tend à être très longue après 5 ans, quelquefois définitive.

Cas n° 1, 2, 3, 5, 10, 12, 16, 18, 19, 23, 31, 38, 39, 40.

VI - Etat actuel, sous traitement :

1 - Cliniquement :

a) - Cas favorables : si nous retenons comme critère évolutif favorable, un recul de 5 ans sans crises : nous avons 9 cas sur 21 qui peuvent être considérés comme stabilisés peut être définitivement.

Cas n° 3, 10, 13, 16, 18, 23, 36, 39, 41.

Mais nous ne pouvons parler de présomption de guérison que pour un cas (n° 23) dont le traitement est arrêté depuis 4 ans.

Tous les autres sont encore sous traitement et nous ne pouvons préjuger de leur évolution à l'arrêt du traitement (qui peut par ailleurs être bien ou mal suivi...)

b) - Cas intermédiaires : 5 cas sur 21, sans crises depuis en moyenne 3 ans, toujours sous traitement :

Cas n° 5, 12, 19, 40, 38.

Tous laisse à penser que si le traitement est bien suivi et sauf circonstances nouvelles, l'évolution sera plutôt favorable.

c) - Cas défavorables : 2 cas sur 21 avec crises actuelles malgré traitement depuis plusieurs années, cas n° 1, 31.

d) - Cas non revus : 5 cas sur 21, dont on ne peut présumer de l'évolution (disparus depuis plus de 2 ans).

Cas n° 2, 21, 30, 43, 45.

En définitive nous pouvons constater que, dans notre série, sous réserve d'un traitement correctement conduit et poursuivi, l'allure évolutive n'est pas savère.

Il n'y a que 2 cas sur 21 qui réagissent mal au traitement, et surtout nous n'avons pas observé d'évolution vers une détérioration intellectuelle grave ou de tableaux neuro-psychiatriques irréversibles. Nous verrons plus loin le rôle du traitement.

2 - Du point de vue électrique :

a) - tous les cas favorables sur le plan clinique dont nous avons fait état ont été accompagnés d'une amélioration franche de leur tracé électrique.

- . soit disparition totale des signes de comitialité,
- . soit présence de quelques rares anomalies comitiales.

Mais dans presque tous les cas, ils conservent des anomalies mineures, et ceci de manière durable, telles que :

- . tracé un peu trop aigu,
- . sensibilité excessive à l'hyperpnée (H.P.N.) ou à la stimulation lumineuse intermittente (S.L.I.).

b) - Inversement, chaque reprise évolutive sur le plan clinique s'accompagne d'une altération franche du tracé électrique, avec notamment réapparition des signes typiques de comitialité.

c) - Ainsi, dans notre série, nous observons encore au cours de l'évolution une bonne corrélation entre l'aspect clinique et le tracé électro-encéphalographique. Mais nous avons par contre noté qu'ils pouvaient assez fréquemment être décalés l'un par rapport à l'autre dans le temps.

L'E.E.G. constitue certainement un moyen de surveillance de très grande valeur, surtout nous semble-t-il, lorsque sur le plan clinique, tout paraît normalisé.

VII - Rôle du traitement :

1 - Le début du traitement :

Il nous a semblé intéressant de rechercher si un retard dans le traitement de la maladie constituait toujours un critère péjoratif, bien que cela paraisse aller de soi.

En fait, si dans les cas défavorables on retrouve bien un retard important dans le traitement, souvent de plusieurs années. - Par contre, dans les cas favorables, 5 fois sur 9, nous avons relevé aussi un retard du traitement : cas n° 18, 23, 10, 16, 39.

L'interprétation de ces faits est difficile, mais tout se passe comme si chaque épilepsie cryptogénétique possédait une potentialité évolutive propre, que le traitement bien conduit permet d'améliorer et de canaliser dans la plupart des cas, mais qu'il ne peut transformer complètement.

On a l'impression que, dans les très bons cas, assez souvent, la guérison aurait pu survenir sans traitement, et qu'inversement le meilleur traitement ne peut pas toujours mettre un malade à l'abri d'une reprise évolutive.

2 - La poursuite du traitement :

Par ailleurs, il est aussi difficile de définir les critères de guérison et partant, le délai du traitement et son arrêt éventuel.

Ce que nous avons observé, c'est qu'après plus de cinq ans d'évolution favorable sous traitement, les reprises évolutives sont très rares.

Mais on a remarqué aussi depuis longtemps que les arrêts du traitement, surtout inopinés, provoquaient souvent de nouvelles crises.

Pour pouvoir se prononcer, il faudrait des essais d'arrêt contrôlé du traitement, dans les cas favorables depuis plus de 5 ans, aussi bien sur le plan clinique qu'électrique, et ensuite analyser les résultats.

On prendrait certainement un risque en le faisant, mais dans des cas soigneusement sélectionnés avec des critères rigoureux à définir, il ne semblerait pas déraisonnable de tenter d'éviter au malade un traitement astreignant et non dénué d'effets secondaires. On ne serait quitte, en cas d'échec, pour reprendre le traitement.

VIII - Les présomptions du pronostic :

Nous avons déjà vu, au fur et à mesure les incidences pronostiques des antécédents familiaux, des débuts avec hyperpyrexie, de la concordance assez fréquente entre la clinique et l'E.E.G.

Pour terminer ce chapitre, nous allons examiner plus spécialement les corrélations possibles du pronostic avec deux problèmes :

- . l'âge du début de la maladie,
- . la symptomatologie clinique.

1 - L'âge du début :

a) - Si on rapproche les 9 cas favorables dans notre série, de l'âge du début de la maladie, on peut constater qu'il s'agit :

- . d'un début après 10 ans (1 sur 2 - n° 41, l'autre cas n'est pas revenu à la consultation),
- . plus de la moitié des débuts entre 4 et 10 ans (3 sur 5) (n° 10, 23, 3),
- . moins d'un tiers des débuts entre 1 an et 4 ans (3 sur 10) (n° 18, 16, 39),
- . un seul cas favorable des débuts avant un an (1 sur 4) (n° 13).

A l'inverse :

b) - Si on rapproche les cas défavorables de l'âge du début de la maladie, on peut alors constater :

- . qu'il s'agit essentiellement des débuts avant 4 ans (n° 1 - 31)
- . que le cas qui a la plus longue évolutivité a débuté avant 1 an (n° 12).

c) - Nous n'avons pas une série assez longue pour pouvoir affirmer avec certitude que plus l'âge de début de l'épilepsie est précoce, plus le pronostic risque d'être défavorable. - Et que plus ce début est tardif, plus le pronostic a des chances d'être favorable.

Pourtant, l'impression qui se dégage de cette étude, portant sur cette série, est ainsi. Il se pourrait peut être que ce ne soit pas une simple impression.

2) - La symptomatologie clinique

a) - En rapprochant ici encore les cas favorables des manifestations cliniques, nous avons constaté qu'il s'agit :

- dans 4 cas, de crises incomplètes sans clonies ou partielles sans perte de connaissance (n° 10, 16, 23, 39)

- dans 3 cas sur 10, de crises généralisées typiques (n°18, 36 41).

- dans 2 cas, il s'agit de crises convulsives sans précision (cas n°3, 13).

b) - Les cas défavorables par contre sont constitués essentiellement de crises généralisées typiques et complètes.

c) - Il semble donc que la symptomatologie de la crise comitiale, selon qu'elle est généralisée complète et typique, ou non, puisse dans une certaine mesure comporter une présomption pronostique, respectivement défavorable ou favorable.

En effet l'allure symptomatique de la crise semble préfigurer assez souvent l'allure évolutive de la maladie.

Il importe donc de toujours bien faire préciser les caractères exacts de la crise.

B - GRAND MAL ET PETIT MAL ASSOCIES

Nous avons retrouvé 5 cas d'association Grand Mal et Petit Mal sur un ensemble de 50 cas d'épilepsie - soit 1 sur 10. Etant donné le petit nombre, l'étude sera brève.

Il s'agit de : 3 filles : n° 8, 22, 24,

2 garçons : n° 20, 4

I - L'âge de début :

Ils s'échelonne ainsi : 6 mois, 3 ans 1/2, 10 ans, 12 ans, 13 ans.

La majorité des débuts se situe après 3 ans, pas de début après 13 ans, Ces constatations rejoignent celles d'études antérieures (réf. n° 1, n° 9).

II - La symptomatologie clinique :

Elle consiste en :

1 - 2 cas de perte de connaissance sans clonies durant toute l'évolution, n° 8, 22

2 - Un cas de perte de connaissance sans clonies d'abord, suivie un an après de convulsions généralisées (n° 24).

3 - Un cas de convulsion à 6 mois (n° 4)

Ces 4 cas de grand mal initial sont suivies secondairement plusieurs années après de l'apparition d'un Petit Mal - Absences.

4 - Un cas de Petit Mal (absences + crises akinétiques) avec développement secondaire des convulsions de type Grand Mal (n° 20)

III - La symptomatologie électrique :

L'électroencéphalogramme révèle ici deux ordres de signes soit concomitants, soit alternés dans le temps :

1 - Anomalies comitiales typiques de Grand Mal.

2 - Tracé de Petit Mal fait de bouffées paroxystiques à l'emporte-pièce de pointes ondes à 3 cycles/seconde, particulièrement sensibles aux stimulations lumineuses intermittentes et à l'hyperpnée.

IV - L'allure évolutive :

1 - Les cas favorables sont définis par l'absence de crises de Grand Mal généralisé dans la suite. Il s'agit :

- des 2 cas de pertes de connaissance simples (n° 8, 22)
- du cas de convulsions à 6 mois (n° 4).

2 - Par contre les cas défavorables sont grevés par la répétition des crises convulsives. Il s'agit :

- du cas n° 24, avec convulsions secondaires,
- du cas n° 20, avec passage secondaire du Petit Mal au Grand Mal,

V - Observations :

1 - Nous observons ici que dans 4 cas sur 5, il s'agit d'un Grand Mal initial et que les manifestations de Petit Mal viennent s'y ajouter secondairement plusieurs années après.

Habituellement on décrivait surtout le petit Mal initial qui évolue ensuite vers le Grand Mal dans les cas défavorables, comme ici le cas n° 20 (1 sur 5) ou encore l'association simultanée des 2 types cliniques (ref. N° 1)

2 - Le pronostic dans tous les cas est conditionné par celui du Grand Mal essentiellement.

Observons simplement ici encore que les 2 crises généralisées incomplètes de Grand Mal -sans clonies- ont par la suite une évolution favorable.

C - PETIT MAL ISOLE

Nous avons 5 cas de Petit Mal isolé sur cette série de 50 malades épileptiques.

I - Répartition

Il s'agit de 3 filles n° 7, 37, 35

2 garçons n° 34, 28

II - Début :

Il s'échelonne ainsi : 3 ans, 3 ans, 7 ans, 8 ans, 9 ans.

Il ne se voit donc pas chez le nourrisson et rarement chez le très grand enfant ou adolescent, mais surtout entre 3 et 10 ans (ref. 1 - 9)

III - Tableau clinique :

Il consiste en :

- 2 petit Mal absences n° 7 - 37
- 1 Petit Mal myoclonique avec un début de pseudo-tumeur cérébrale n° 34,
- 2 Petit Mal akinétique n° 35 - 28

IV - Signes électriques :

1 - Dans les cas 7, 37, 34, 35 :

Ce sont des signes typiques de Petit Mal. Dans un cas (n° 34), ils n'ont été trouvés que par la répétition des tracés.

2 - Dans le cas 28 :

Il s'agit d'un foyer épileptique temporo-rolandique droit labile, remplacé parfois par un foyer occipito-pariétal droit.

V - Evolution :

1 - Par définition, tous ces cas sont favorables puisqu'ils sont isolés, sans manifestations convulsives généralisées par passage au Grand Mal.

Si on les rapproche des cas du chapitre précédent, on observe que sur 5 cas de Petit Mal initial il y a 1 cas de passage au Grand Mal (donc 1 cas sur 5, d'évolution défavorable).

2 - Cependant, dans le cas n° 37, les absences ont été très nombreuses, durant plusieurs années, avec des crises notamment provoquées par la télévision. On peut relever ici comme circonstances aggravantes :

- un retard du traitement pendant plusieurs années,
- une association de tétanie avec hypomagnésémie à 18 mg, découverte tardivement et dont le traitement a entraîné une amélioration globale très nette du tableau clinique.

Nous verrons plus loin en détail les cas d'Epilepsie associée à la tétanie.

VI - Remarque :

Dans nos deux cas de Petit Mal Akinétique, l'évolution a été simple et tout à fait favorable.

La symptomatologie est restée très pure : pas de convulsions, pas de coma, pas d'autres aspects associés de Petit Mal.

(Ces cas ne rentrent pas dans le cadre symptomatique très défavorable, observé par Aicardi, à propos des Petits Mal Akinétique - ref. 1)

D - FORMES PARTICULIERES D'EPILEPSIE

Epilepsie viscérale :

Nous avons 2 cas d'épilepsie viscérale sur un total de 50 ans.

1 - Il s'agit de

- un garçon n°32
- d'une fille n° 33

2 - Début de la maladie :

- l'un à 4 ans,
- l'autre à 5 ans,

3 - Manifestations cliniques et électriques :

a) - Cas : 32 : ce sont des crises viscérales uniquement à type de douleurs abdominales hypogastriques paroxystiques avec malaise, cyanose et sommeil post-critique ou abattement pendant une heure.

L'électroencéphalogramme montre un foyer de pointes para-médianes très actives à l'endormissement.

L'évolution sous traitement, entrepris avec retard, a été favorable rapidement, aussi bien sur le plan clinique que sur les tracés, avec anomalies comitiales très rares.

b) - Le cas 33 : le tableau symptomatique ici a été plus riche car :

- les douleurs abdominales ont été au début la seule manifestation épileptique nocturne avec nausées et vomissement,

- un an après, des chûtes avec tremblements des membres inférieurs se sont produites.

- enfin des céphalées plusieurs années après ont complété le tableau clinique.

L'Electroencéphalogramme en cours d'évolution a montré essentiellement un tracé de Petit Mal avec de nombreuses bouffées paroxystiques à 3 cycles/seconde.

L'évolution sous traitement s'est faite vers une amélioration très relative entrecoupée d'épisodes de troubles fonctionnels qui se sont étalés sur 14 ans et on a l'impression que cela va encore durer, avec un Electroencéphalogramme très perturbé.

4 - Nous avons rapporté ces 2 cas pour leur intérêt statistique d'abord, et ensuite pour leur intérêt clinique.

Ce sont d'authentiques Epilepsies viscérales qui n'ont pu être diagnostiquées que grâce à l'Electroencéphalogramme. ++

Quant à leur allure évolutive, il semble bien ici encore que plus la symp-
tomatologie est riche, plus le pronostic doit être réservé.

Tout se passe comme s'il existait une concordance entre l'augmentation des signes extériorisés et une éventuelle extension ou un élargissement de la maladie, au niveau central.

E - EPILEPSIE TEMPORALE

Nous avons relevé 1 cas d'épilepsie temporale : n° 26.

Le début est à 5 ans, avec des crises de type temporal, mal authentifiées par la famille qui n'y croit pas, et non suivies du point de vue médical.

Après 2 ans d'interruption, les crises recommencent avec aura faite de bourdonnements d'oreilles, pâleur et anxiété. Il s'agit de visions menaçantes d'hommes et d'animaux, de jour ou de nuit. L'enfant est pris pour un simulateur.

L'électroencéphalogramme montre alors un foyer temporal gauche très actif.

Après 2 mois de traitement, une amélioration nette est obtenue. Les crises se produisent seulement à l'occasion de contrariété, de bruit ou réveil brusque qui constituent des causes déclenchantes.

A 12 ans surviennent :

- d'une part des crises généralisées avec morsure de la langue et à l'électroencéphalogramme un foyer comitial rolando-temporal.
- d'autre part des crises psychiques : peur et angoisse sans perte de connaissance.

Actuellement depuis un an, il n'y a plus de crises et seulement quelques anomalies comitiales discrètes à l'E.E.G.

Remarquons ici encore la richesse symptomatique et la sévérité, ainsi que la longueur de l'évolution, étalée sur 8 ans maintenant.

F - EPILEPSIE POST-TRAUMATIQUE

Nous avons relevé sur un total de 50 cas, 2 cas d'épilepsie post-traumatique.

Cas n° 15 et 44 : un garçon et une fille avec début à 3 ans tous les deux.

I - Dans le cas n° 15 :

Les crises surviennent immédiatement après le traumatisme (boule de pétanque) avec convulsions et perte de connaissance, puis plus tard, des crises de type temporal (visuelles et auditives). Ces crises se sont manifestées jusqu'à l'âge de 11 ans.

II - Dans le cas n° 44 :

Les crises se produisent 5 mois après un premier traumatisme crânien (chute de bicyclette) et le lendemain d'une deuxième chute.

Ce sont des crises Bravais-Jacksoniennes suivies un an après - à 4 ans - de convulsions hémilatéralisées à gauche avec perte de connaissance.

A 7 ans, paresthésies de la main droite,

- à 9 ans, crise Bravais-Jacksonienne, droite, généralisée avec hémiplégie pendant 24 heures,

- à 18 ans, paresthésies, hémicorps droit.

III - Remarque : Nous ne connaissons pas l'état actuel de ces malades.

En fait, ces épilepsies post-traumatiques posent des problèmes très variables. Leur symptomatologie et leur pronostic sont essentiellement conditionnés par la nature de la lésion causale (contusion directe, oedème secondaire, ou cicatrice lésionnelle à distance).

G - EPILEPSIE AVEC ASSOCIATION DE TETANIE

Il s'agit ici de 11 cas d'Epilepsie, soit Grand Mal isolé, soit Grand Mal avec Petit Mal - leur originalité réside dans le fait qu'une Tétanie leur est associée et que cette association entraîne une allure symptomatique et des problèmes tout à fait particuliers.

Par ailleurs, leur intérêt essentiel est d'ordre thérapeutique. En effet, comme nous le verrons :

- d'une part, le traitement d'une tétanie associée à l'épilepsie améliore considérablement l'évolution de la maladie convulsivante,
- d'autre part, ce traitement antitétanique permet dans beaucoup de cas de diminuer les doses des médicaments anti épileptiques.

Nous suivons encore ici le même plan d'étude que pour les autres groupes d'Epilepsie.

I - Répartition selon le sexe :

Sur un total de 11 cas, nous avons :

- 8 filles : n° 6, 11, 17, 25, 42, 48, 49,
- 3 garçons : n° 9, 46, 50

Cette prédominance féminine est très nette et elle n'est sans doute pas due au hasard, car jusqu'ici nous n'avons relevé aucune prédominance de cet ordre.

II - L'âge de début :

- 1 - Les âges extrêmes vont de 6 mois à 10 ans,

2 - Leur répartition se fait de la manière suivante :

- avant un an : 3 cas (6, 8, 10 mois)
- d'un à 2 ans : 2 cas (18 mois, 2 ans)
- de deux à 3 ans : 2 cas
- au dessus de 3 ans : 4 cas (6, 8, 9, 10 ans)

Comme nous le voyons, il existe toujours une majorité des débuts précoces, avant 3 ans (7 cas sur 11).

III - La symptomatologie clinique :

Elle concerne donc 11 cas de Grand Mal, avec association de Petit Mal dans 5 cas,

1 - Ce sont des manifestations de Grand Mal à type de :

- a) - crises généralisées typiques : 7 cas (n° 6, 9, 17, 47, 48, 49, 50),
- b) - pertes de connaissance simples sans clonies : 2 cas (n° 42, 11),
- c) - crise partielle sans perte de connaissance immédiate avec généralisation secondaire : 1 cas n° 25,
- d) - accès d'hypertonie dans les premiers mois : 1 cas n° 46 .

2 - Les manifestations de Petit Mal observées se sont produites :

- a) - dès le début de l'épilepsie Grand mal : 2 cas : n° 11 et 25,
- b) - secondairement après le début de l'épilepsie Grand Mal : 3 cas : n° 6, 47, 49.,
- c) - Pas de passage de Petit Mal au Grand Mal.

Ici encore, nous observons le Petit Mal existant d'emblée avec le Grand Mal ou encore, survenant secondairement dans l'évolution. C'était déjà l'éventualité la plus fréquente dans notre série déjà vue de Grand Mal avec Petit Mal.

IV - Les signes électroencéphalographiques :

Nous avons retenu ~~ici~~ uniquement les cas où l'E.E.G. révèle des signes typiques de comitialité, dans des conditions rigoureuses de technique et de diagnostic, comme nous l'avons dit au début.

Nous n'avons pas observé par ailleurs d'anomalies évocatrices particulières dues à l'association de tétanie.

Notons seulement une sensibilité très marquée aux stimulations S L I et surtout à l'H P N dans 7 cas sur 11 +++

V - L'association avec une tétanie (ref. n° 15, PAUPE)

1 - Le problème du diagnostic :

a) - La tétanie a été recherchée spécialement lorsque l'on s'est trouvé devant un ou plusieurs signes évocateurs tels que :

- troubles fonctionnels importants : douleurs abdominales, céphalées, paresthésies, asthénie,
- troubles du caractère et du comportement accusés et durables,
- crises comitiales cliniquement atypiques ou incomplètes, avec une note hypertonique prédominante,
- une cause déclenchante particulière et répétée,
- un échec relatif ou total du traitement anticomitial.

b) - Dans ces conditions, la découverte d'un signe de Chvostek, par ailleurs sans spécificité (déclenché par la percussion brève et localisée de la joue, au niveau de l'émergence du nerf faciel, au milieu de la ligne qui joint la commissure labiale au lobule de l'oreille) a une valeur de présomption diagnostique (il peut aussi manquer, mais rarement).

2 - Le diagnostic doit être assuré :

- Biologiquement par un dosage de la calcémie et de la magnésémie;

- électriquement par un tracé de l'Electromyogramme qui montre une activité répétitive typique, avec des doublets et triplets, spontanément et surtout à la levée du garrot.

Mais il faut savoir à ce sujet que ces différents signes ne sont pas constants et que dans certains cas, il faut répéter les dosages sanguins et les tracés électriques avant de pouvoir saisir l'anomalie qui affirme le diagnostic de tétanie.

3 - Les différents cas de tétanie associée sont ici de plusieurs types :

- a) - avec hypocalcémie (moins de 80 mg.) cas n° 47 ,
- b) - avec hypomagnésémie (égales ou moins de 18 mg) cas n° 50, 9, 46, 48,
- c) - avec hypocalcémie et hypomagnésémie, cas n° 6, 17, 42 ,
- d) - sans hypocalcémie ni hypomagnésémie apparente : n° 49, 11, 25 .

Notons ici que ce sont les tétanies hypomagnésémiques qui paraissent répondre le mieux au traitement et que les tétanies normo-calcémiques et sans hypomagnésémie semblent les plus résistantes.

VI - Les autres signes associés :

Nous allons insister surtout sur trois séries de signes qui apparaissent nettement conditionnés pour la Tétanie. Ils peuvent ainsi constituer des signes révélateurs de l'association. Ce sont : les circonstances déclenchantes les troubles fonctionnels, les troubles du caractère et du comportement.

1 - Les circonstances déclenchantes :

Alors qu'elles n'existent pratiquement pas dans les autres séries, en dehors des problèmes particuliers de fièvre et d'arrêt de traitement ou dans le cas de l'Epilepsie Temporale, ici, les circonstances déclenchantes sont présentes au moins une fois sur trois (4 sur 11).

a) - Facteur émotif : contrariété, cause brusque (son ou choc) cas n° 6, 9, 11, 46

b) - Effort et fatigue : cas n° 46

2 - Les troubles fonctionnels :

Ils sont ici aussi plus fréquentes que dans les autres séries d'Epilepsie : 5 cas sur 11 : n° 50, 46, 47, 17, 42

Ce sont essentiellement des douleurs abdominales et céphalées, mais aussi troubles du sommeil et asthénie particulièrement marqués.

3 - Les troubles du caractère et du comportement :

Ils sont très fréquents ici, et de manière très significative : 8 sur 11.

Ils peuvent constituer une perturbation très importante de la maladie, péniblement ressentie par l'entourage familial ou le milieu scolaire.

4 - Et à ce propos, notons encore le balancement inverse entre comportement scolaire et comportement familial déjà signalé et retrouvé ici avec une grande constante : 8 cas sur 8. ++

5 - Quoi qu'il en soit, il faut remarquer que tous ces troubles ne sont pas toujours rattachables uniquement à l'épilepsie.

S'ils persistent et dépassent une certaine intensité, ils doivent inciter à rechercher une tétanie associée, qui est une éventualité non négligeable et dont le diagnostic est facile à condition que l'on y pense.

VII - L'allure évolutive :

Dans l'ensemble, l'allure évolutive actuelle de ces cas semble plus favorable que les autres cas d'épilepsie déjà vus, compte tenu d'un traitement antitétanique associé au traitement anti épileptique.

1 - L'évolutivité extrême va jusqu'à 5 ans, à l'exception d'un cas où elle s'étale sur 15 ans, mais dans des conditions très particulières et que nous reverrons en détail : cas 46, Dou... J.F.

2 - L'évolutivité moyenne tourne autour de 2 ans.

3 - La répartition de ces cas selon l'évolution ~~se~~ établit ainsi :

- pendant 1 an : une seule crise : n° 42
- pendant 1 an : une seule ou plusieurs crises (suivies de troubles fonctionnels ou d'une autre crise éloignée) : n° 17, 11, 50,
- pendant 2 ans : n° 25, 48
- pendant 3 ans : n° 47 (avec troubles fonctionnels à répétition)
- pendant 4 ans : n° 6
- pendant 5 ans : n° 9, 49 (avec intervalle libre et nouvelle crise à l'arrêt du traitement)
- cas particulier n° 46 : crises extrêmement nombreuses de 6 mois à 15 ans avec de rares intervalles libres +++

4 - Incidences possibles de l'âge de début et d'un retard du traitement sur le pronostic :

a) - l'âge de début :

- si on rapproche l'âge de début des cas favorables, on peut noter qu'il s'agit des cas n° 42, 17, 11, 50, 25, 48 avec des débuts relativement tardifs : 10 ans, 9 ans, 8 ans, 6 ans (3 ans, 2 ans)
- à l'inverse, pour les cas moins favorables on peut noter qu'il s'agit des cas n° 47, 6, 49, 9, 46, avec des débuts dans l'ensemble précoces : 6 mois 8 mois, 10 mois, 18 mois (3 ans)
- les cas de débuts intermédiaires entre 2 et 3 ans peuvent faire partie de l'un ou l'autre groupe.

Il semble bien ici encore, comme nous l'avons déjà noté dans notre première série d'études :

- que les débuts précoces (ici avant 2 ans) sont plutôt de mauvais pronostic.
 - que les débuts tardifs (après 4, 5 ans) sont plutôt de bon pronostic,
- b) - Le retard du traitement :

Il a été relevé dans trois des 10 cas (n° 48, 25, 42) qui connaissent une assez bonne évolution clinique et électrique.

Le retard du traitement ici pendant 1 an, n'a pas eu apparemment, d'incidence défavorable sur l'évolution ultérieure (remarquons qu'il s'agit par ailleurs des débuts tardifs à 7 ans, 9 ans 10 ans)

VIII - Rôle du traitement antitétanique sur l'évolution de l'épilepsie :

1 - Nous mettrons à part 4 cas de cette série de 11, où le contrôle de la maladie a déjà été obtenu par le traitement anti épileptique avant la découverte de la tétanie associée : cas n° 6, 11, 47, 50

Le traitement antitétanique dans ces cas n'a joué qu'un rôle adjuvant de consolidation du résultat.

De fait, l'évolution favorable s'est maintenue tant qu'un traitement antitétanique suffisant a été poursuivi.

2 - Plus intéressants sont les 6 cas suivants :

n° 9, 17, 25, 42, 46, 48.

a) - dans ces cas malgré le traitement anti épileptique +++ pendant un an, 2 ans ou 3 ans ou même 5 ans, des crises convulsives et des troubles fonctionnels continuent à se produire.

b) - Le diagnostic de tétanie associée, recherché et assuré dans les conditions déjà vues, a conduit à un traitement spécifique qui comporte selon les cas :

- le calcium par voie orale à doses fortes,
- la calcamine ou la vitamine D selon le poids, en surveillant la calciurie, et la calcémie.
- le magnésium par voie orale à doses fortes également. (*)

Ces différents éléments peuvent être associés ou alternés dans le temps, selon des modalités propres à chaque cas, en cures plus ou moins longues, mais discontinues et à répétition, avec surveillance mensuelle.

c) - Une amélioration de la maladie est obtenue assez rapidement dans tous ces cas, après quelques semaines de traitement antitétanique, associé dont l'effet apparaît remarquable :

- d'une part sur le contrôle des crises et des troubles fonctionnels,
- d'autre part sur les troubles du caractère et du comportement qui sont complètement transformés, nous y reviendrons,
- enfin sur la normalisation du tracé E.E.G. (n° 9, 17, 23, 46) .

3 - Il existe un cas unique n° 49, où le contrôle de la maladie sur le plan des convulsions n'a pu être obtenu par le traitement associé, malgré une évolution clinique de 5 ans.

Remarquons qu'il s'agit d'un cas avec début précoce à 10 mois et dont le traitement anti épileptique a été institué sans retard.

4 - Etude des cas favorables :

a) - Si on prend le même critère d'évolution favorable que dans la première série, c'est-à-dire une absence de crises avec un recul de 5 ans, on peut compter dans ce groupe 7 cas sur 10 (n° 6, 9, 17, 25, 42, 47, 50) .

Au point de vue de l'E.E.G. les tracés sont pratiquement normalisés, avec disparition complète des anomalies comitiales, à l'exception d'un cas n° 24 (rares anomalies comitiales).

(*) - Sirop de Magnésium MONAL, sous forme de glucono-glucoheptonate de Mg.

Ceci est d'autant plus intéressant que la corrélation entre l'évolution clinique et les tracés d'électroencéphalogramme nous semble encore ici assez fidèle, sinon constante.

b) - Si on considère en particulier le problème des troubles du comportement et du caractère qui sont particulièrement importants et fréquents ici (8 cas sur 11) : cas n° 6, 9, 25, 46, 47, 48, 49, 42, on peut dire que le traitement antitétanique a transformé complètement leur évolution.

En effet dans 8 cas sur 8, on assiste à une amélioration spectaculaire du caractère et du comportement.

Il faut signaler cependant que des rechutes s'observent assez fréquemment, mais alors elles réagissent toujours bien à une nouvelle cure antitétanique, qui doit être prescrite de nouveau.

5 - En effet, nous voulons insister sur 2 points que nous paraissent importants :

a) - Nous insistons d'abord sur le fait que dans des épilepsies associées à une tétanie, on doit toujours surveiller non seulement l'E.E.G. mais aussi la calcémie et la magnésémie, dont l'abaissement du taux sanguin s'accompagne, dans la majorité des cas suivis, d'une reprise évolutive de la maladie.

b) - Signalons enfin que le traitement antitétanique peut permettre dans certains cas un abaissement considérable des doses d'antiépileptique :

cas n° 47 : passage de 10 cg de gardénaï à 7 ans, à 2 cg 5, à l'âge de 12 ans.

IX - Présentation d'un cas de tétanie associée à l'épilepsie :

Nous allons pour terminer l'étude de cette série, présenter un cas tout à fait exceptionnel, qui illustrera de manière flagrante les rapports entre certaines épilepsies et la tétanie, qui mérite d'être recherchée plus souvent.

Cas n° 46 : Dossier n° 2517 D

Il s'agit d'un garçon DOU...., Jean François.

Histoire de la maladie :

Après une grossesse apparemment normale, l'accouchement s'effectue sans histoires (à Alger). Cependant les parents signalent des accès d'hyper-tonie au cours des premiers mois, sans qu'on puisse avoir d'autres précisions.

Les "crises convulsives" débutent à partir du 6e mois, déjà très nombreuses. Il semble que tout de suite un traitement anti comitial soit institué, mais sans efficacité apparente.

A l'âge d'un an, on commence à observer, non des crises convulsives isolées et sporadiques, mais de véritables périodes de convulsions ++++ plusieurs crises par jour, tous les jours, pendant plusieurs jours ou plusieurs semaines de suite.

A deux ans et 4 ans, les crises se répètent identiques, malgré le traitement.

De 7 ans à 10 ans, chaque année, les convulsions généralisées reprennent de plus belle.

Les parents viennent alors à Paris, consultent en neurologie infantile dans deux services parisiens et on essaie toute la gamme des anti-épileptiques (Alepsal, Ortenal, Mysoline, Epiclase, Hydantoïnes etc...) sans pouvoir contrôler les crises.

Une brève accalmie survient pendant un an mais, de nouveau, la maladie reprend son cours.

A 12 ans, on remarque que les crises sont plus particulièrement dé-clenchées par un effort ou des causes brusques.

De 13 ans à 15 ans, l'histoire est la même avec une aggravation sensible car des troubles fonctionnels importants s'y ajoutent : céphalée, douleurs abdominales, asthénie obligeant l'enfant à rester couché la plupart du temps.

L'atmosphère est alors très sombre. La famille est très inquiète, l'avenir de l'enfant apparaît sans issue, d'autant qu'un retard, intellectuel a fini par s'accumuler parallèlement au retard scolaire, sans parler des troubles du caractère et du comportement.

C'est alors que l'enfant est vu à l'âge de 15 ans à la consultation externe de Pédiatrie du Professeur VIALATTE aux Enfants Malades, après une histoire presque ininterrompue de crises convulsives depuis l'âge de un an.

En fait, il vient consulter essentiellement pour les troubles fonctionnels.

Le premier E.E.G. pratiqué alors à la consultation montre des anomalies comitiales nombreuses, surtout à la stimulation lumineuse intermittente.

Mais on est frappé devant le contexte clinique par la présence d'un signe de Chvostek ++ et des dosages sanguins montrent :

- calcémie 105 mg
- magnésémie : 17 mg.

Un électromyogramme confirme la tétanie avec présence de nombreux doublets et triplets spontanément et à l'épreuve du garrot.

On commence alors le traitement antitétanique avec du magnésium et la calcamine parallèlement au traitement anti épileptique (Trinuride).

Après 3 mois de traitement, l'amélioration est spectaculaire tant en ce qui concerne :

- les crises convulsives, très espacées,
- que les troubles fonctionnels,
- et les troubles du caractère qui sont transformés.

L'année suivante, devant l'évolution franchement favorable, on décide d'arrêter le magnésium tout en continuant le Trinuride.

Aussitôt les crises reprennent, plus nombreuses. On reprend le Magnésium avec la calcamine et le calcium, les crises rediminuent, tout au plus, une par mois.

Les deux années suivantes, on observe une seule et unique crise par an, tout en continuant le traitement double associé, car la surveillance biologique a montré que la magnésémie pouvait être encore très basse par moments.

Actuellement à 18 ans, la maladie semble bien contrôlée cliniquement et à l'E.E.G. à deux reprises, le tracé ne montre plus d'anomalies comitiales, mais seulement une sensibilité à l'Hyperpnée.

Signalons que le malade a pu rattraper en partie son retard scolaire et on peut envisager pour lui une école professionnelle. Le jeune homme est toujours sous traitement (Trinuride quotidien avec des cures alternées de Calcamine et de Magnésium).

Cependant, il ne semble pas déraisonnable d'envisager un arrêt du traitement anti épileptique sous surveillance médicale stricte.

Telle est l'histoire clinique de DOU... Jean François qui est caractéristique à bien des égards de l'association de la Tétanie à l'Epilepsie...

En résumé, soulignons :

- les accès d'hypertonie néonatale,
- les causes déclenchantes des crises (effort ou causes brusques)
- la richesse des troubles fonctionnels (céphalée, douleurs abdominales, asthénie),
- la présence des troubles du caractère et du comportement,
- un signe de Chvostek ++ qui a de la valeur dans ce contexte.

L'allure évolutive de la maladie particulièrement défavorable, après 15 ans de traitement antiépileptique lourd et varié, a complètement changé avec le traitement antitétanique associé.

Nous insisterons avant de terminer ce chapitre, sur la nécessité de rechercher une tétanie associée et de la traiter, devant toute épilepsie qui peut en être suspecte, et le cas est loin d'être rare (10 cas sur 50 dans notre série).

oOo

H - A PROPOS DE QUELQUES CAS D'EPILEPSIE DOUTEUSE OU SANS CERTITUDE

De la revue des 50 ans d'épilepsie de notre étude, il est apparu que 3 cas au moins méritent discussion et que ces malades ne doivent pas être classés définitivement comme épileptiques.

Ces 3 cas n° 27, 29, 59, concernent uniquement des filles et nous allons les présenter successivement.

I - CAS N° 27 :

Histoire de la maladie :

C'est une enfant sans antécédents pathologiques particuliers, qui commence subitement à l'âge de 5 ans à faire des accès d'hypotonie avec perte d'urines, sans perte de connaissance ni mouvements cloniques.

Le tracé de l'E.E.G. est anormal avec des bouffées de pointes et pointes ondes à la S L I

L'enfant est alors mise à un traitement de gardénal et de valium.

Par la suite, on n'observe plus d'autres crises cliniques, mais l'EEG reste encore anormal, aigu à la S L I à l'âge de 7 ans.

Par contre on signale des troubles du caractère et du comportement ainsi que des troubles du sommeil.

On peut suspecter ici une tétanie devant les tableaux clinique et électrique également atypiques. Mais il n'a pas été pratiqué de dosage du magnésium ni EMG (calcémie : 96).

II - CAS N° 29 :

C'est une enfant qui présente à l'âge d'un an des crises toniques des membres supérieurs avec pâleur et cyanose et révulsion oculaire, sans température, pendant 10 secondes à une minute.

Le tracé de l'E.E.G. est subnormal, avec aspect un peu pointu du sommeil (avec indication des possibilités de tétanie dans l'interprétation).

L'enfant est mis au gluconate de calcium, la calcémie étant de 88 mg (mais pas de dosage de magnésium, ni électromyogramme).

Quoi qu'il en soit, l'enfant ne fait plus d'autres crises et le tracé à l'E.E.G. devient normal quelques mois après.

La tétanie doit être évoquée ici encore mais sans qu'on puisse l'affirmer en l'absence d'un bilan complet.

III - CAS n° 14 :

C'est une enfant d'un an, avec des antécédents familiaux de comitialité, qui fait des crises convulsives à l'occasion de fièvre ou même sans fièvre pendant plusieurs années.

L'E.E.G. montre des bouffées suspectes de comitialité mais sans spécificité, avec ondes aiguës ou lentes à l'hyperpnée ou la stimulation lumineuse intermittente.

L'enfant est traité alors par KANEURON puis ALEPSAL

Mais on observe toujours des crises sporadiques jusqu'à l'âge de 5 ans.

A l'âge de 7 ans, devant un signe de Chvosteck et une "nervosité" croissante, on fait une première recherche de tétanie qui est négative (calcémie 94, magnésémie 20 mg, EMG négatif).

Mais un an après, la calcémie est à 84 mg, le magnésium à 18,5 mg et l'E.M.G. est positif.

Le traitement antitétanique est introduit, sans arrêter le traitement anti épileptique.

L'amélioration clinique se maintient jusqu'à l'âge actuel de 11 ans et l'E.E.G. est pratiquement normalisé.

Les doses d'anti épileptiques (ALEPSAL et DIHYDAN) ont pu être abaissées considérablement de ce fait.

- DISCUSSION DIAGNOSTIQUE

Il nous a semblé que, dans aucun de ces cas, nous ne pouvions être certains du diagnostic d'Epilepsie.

En effet, ni la symptomatologie clinique, ni les signes électriques n'ont été typiques de comitialité.

1 - Dans deux cas, n° 27, et 29, l'évolution a été particulièrement favorable, au point qu'on peut avoir un doute.

2 - Dans le cas n° 14, l'évolution a été plus préoccupante, mais il existait alors une tétanie certaine.

3 - On peut même se demander si le cas n° 46 déjà présenté ne doit pas rentrer dans le cadre de comitialité douteuse.

Et c'est ainsi que dans tous ces cas de comitialité sans certitude, il faut savoir évoquer entre autres diagnostics possibles une tétanie (ref. 15).

En définitive, il faut être assez rigoureux sur les critères d'épilepsie et ne pas commencer un traitement anti épileptique au long cours, avec toutes ses conséquences somatopsychiques et socio-familiales sans certitudes diagnostique.

CONCLUSIONS

Notre étude a porté sur l'ensemble des cas d'épilepsie cryptogénétique qu'a eu à connaître la consultation externe de Pédiatrie du Professeur Agrégé J. VIALATTE avec le Professeur Agrégé J. PAUPE aux Enfants Malades à Paris.

La sélection de ces cas s'est faite uniquement sur le critère de l'évolution et tous les cas retenus doivent avoir une évolution d'au moins 5 ans en 1970 (Nous avons dû ainsi écarter beaucoup d'autres cas dont le début est postérieur à 1965).

Nous avons ainsi dénombré 50 cas d'épilepsie cryptogénétique qui recouvrent une symptomatologie clinique de la maladie assez complète : Grand Mal, et Petit Mal isolés, Grand Mal associé au Petit Mal, Epilepsie viscérale, Epilepsie temporale.

De l'ensemble de ces cas, un groupe particulier se détache, c'est celui de l'Epilepsie qui s'accompagne de tétanie.

A - Nous résumerons ici les différentes remarques que nous avons pu faire au cours de cette étude.

I - Il est apparu dans notre série que les débuts précoces (avant un ou deux ans) ont dans l'ensemble un pronostic plus défavorable que les débuts plus tardifs (après 3 ou 4 ans).

II - Il est apparu que les crises comitiales généralisées typiques complètes ont dans l'ensemble une évolution plus grave que les crises partielles atypiques, incomplètes.

III - Nous avons observé par ailleurs très souvent une bonne corrélation des manifestations cliniques et électriques, aussi bien au début de la maladie qu'au cours de l'évolution.

IV - Nous avons retrouvé assez souvent des antécédents familiaux parmi ces cas d'épilepsie cryptogénétique, mais ils ne semblent pas constituer un élément particulier de pronostic péjoratif.

V - Le traitement anti épileptique bien conduit et bien suivi, constitue un facteur essentiel de contrôle de la maladie, mais, fait paradoxal, son retard ne conduit pas toujours à une évolution défavorable (comme s'il existait une potentialité évolutive propre à chaque épilepsie)

VI - De l'ensemble de notre série, le pronostic n'apparaît pas particulièrement sévère : évolution moyenne de 3 à 5 ans avec un intervalle libre maximum de 5 ans au delà duquel la maladie tend à disparaître, bien qu'une rechute inopinée, lors de circonstances favorisantes, puisse toujours survenir.

B - En ce qui concerne les cas d'épilepsie associée à la Tétanie, nous avons fait les constatations suivantes :

I - Il s'agit assez souvent des cas féminins, dont la symptomatologie est très particulière par :

1 - l'existence des causes déclenchantes (en dehors de la fièvre, d'un arrêt du traitement ou d'une séance de télévision)

2 - l'association fréquente de troubles fonctionnels,

3 - et presque constamment des troubles du caractère et du comportement (qui évoluent très souvent inversement des troubles scolaires).

II - Ces cas, dans l'ensemble favorables, peuvent être mal contrôlés ou même rebelles à un traitement anti épileptique spécifique. Par contre leur évolution peut être transformée de manière spectaculaire par le traitement antitétanique associé ++++ (cas n° 46)

Leur fréquence est loin d'être négligeable et leur intérêt mérite qu'on les recherche.

oOo

Nom Cas n°	Sexe	Age	Age actuel en 70	Association	Clinique initiale	E.E.G.	Traitement au début	Traitement actuel	Etat actuel
	Masc. Fem.	A.ans M.mois		A.F : antécédents familiaux Ch: Chvostek F : fièvre F.D : facteur déclenchant T: tétanie T.d.C: troubles du caractère et du comportement T.F. troubles fonctionnels BS. bonne scolarité ABS : assez b.s. MS: mauvaise sc. TC: traumatismes crâniens	C : crises C.C : convulsive C.G: généralisée C.G.T: typique C.P: partielle C.V: viscérale C.T: temporale P.d.C: perte de connaissance P.M: Petit Mal G.M: Grand Mal Hypot: hypotonie Hypert: hypertonie	Ano.comit: anomalies comitiales H.P.N: hyperpnée SLI: stimulations lumineuses intermittentes P.O: pointes ondes F: foyer O.L: ondes lentes	I: immédiat R: retard	Ger: gordéol Zar: Zarontin Ale: Alepsal. N.R: etc..... Non revus (depuis plus d'un an.)	S.C: sans crises (depuis ... ans) N.R: Non revus (depuis plus d'un an.)

Nom cas n°	Sexe	Age de début	Age actuel	Association	Clinique	EEG	Traitement au début	Traitement actuel	Etat actuel
BUG. n°1	M	16 m	7 A	F.	C.C.	P.O. ⊕ au sommeil	R.	Gar. Dep.	
GIL. n°2	M	10 m	17 A	F.	C.C.	H.P.N ⊕ Comit. ⊕	R.		N.R.
BAU. n°3	M	4 A	15 A		C.C.	Dysrythm. lentes F. par. roland.	I	Ale.	6
DES. n°5	M	5 A	12 A	T.d.C B.S.	C.C	Ano. comit. F. roland. D.	I	Gar.	4
MER. n°18	M	1 A	10 A	F. Ms. TF.	C.G	Comit. génè.	R.	Ale + Dih	6
VIE. n°23	M	4 A	19 A	T ? Ca80, Mg16, EMG⊖	P.d.C. + amnésie	normal (4 ans) Ano. comit. (12 ans)	R.	Arrêt	7
ALL. n°36	M	9 ans	14 A	A.B.S.	C.G.T	Ano. comit.	I	Gar + Ale.	5
AR. n°38	M	3 A	8 A	B.S. T.F.	C.G.T.	Comit. ? 3 ans. Ano. comit. ensuite	R.	Ale	4
MAR. n°40	M	18 m	8 A	A.F. T.d.C.	C.G.T.	Ano. comit.	I	Gar	3
BEN. n°43	M	9 m	14 A	F.	C.G.	Ano. comit. HPN⊖. SLI ⊕	R.		N.R.
CEL. n°45	M	12 A	18 A		C.G.T	Ano. comit. H.P.N. ⊕	I		N.R.

Nom cas n°	Sexe	Age de début	Age actuel en 70	Association	Clinique	EEG	Traitement au début	Traitement actuel	Etat actuel
TOU. n°10	F.	6A	15A	A.F. M.S.	C.P. face + M.S.G.	Ano. comit.	R.		5
TAP. n°12	F	6m	8A	F A.F. T.d.C.	C.G.	Ano. comit. gén.	R.	Dep. + Gar.	2
SEL. n°16	F.	2A	17A	Photosensibilité B.S.	P.d.C	P.O. SLI ⊕	R.		11
LOL. n°19	F	2A	13A	F. Spasme sanglot A.F. T.d.C.	P.d.C + révulsion oculaire	Comit. non typique	R.		3
BOA. n°21	F.	18m	15A	B.S.	C.G.T	ondes aigües	R.		N.R.
LE. n°30	F.	3A	11A	A.F.	P.d.C + HypoT.	O.L + P.O.	I		N.R.
GON. n°31	F.	3A	12A	M.S.	C.G.T	Comit. ⊕	R.	Ale + Zar.	
DON n°39	F.	18m.	14A	F. A.B.S.	P.d.C + HyperT.	Ano. comit. gén.	R.	Ale.	10
VUI. n°41	F.	10A	16A	asthme	C.G.T	Ano. comit. parox.	I	Gar + Val.	6
HOU. n°13	F	8m.	7A	Vomissements néo- natoux à l'arrêt du Gardinol	C.C.	Normal début Ano. comit. à 6ans	I		6

Nom cas n°	Sexe	Age de début	Age actuel en 70	Association	Clinique	EEG	Traitement au début	Traitement actuel	Etat actuel
EM. n°7	F	7A	12A	B.S.	P.M. absences	P.M. H.P.N ⊕	I		N.R.
BIR. n°37	F	8A	13A	M.S. T.d.C. Ch ⊕ Mg 18mg	P.M. absences	Absences	R.	Dep.	
MAN. n°35	F	3A	8A	ABS.	P.M. akinétique	3 à 4 c/s	I	Ale + Mog	4
ES. n°34	M	9A	16A	Pseudo-tumeur cérébrale P.M. myoclonies	→	Ano. comit. gén.	I		N.R.
BOE. n°28	M	3A	13A	M.S. T.d.C. Ch ⊕	P.M. akinétique	F. temp. Roland. D. puis occip. pariet. D.	I		N.R.
AT. n°8	F	12A	19A	B.S.	G.M. P.d.C à 12ans P.M absences à 15A	Ano. comit. + + Absences SLI ⊕	I		N.R.
AB. n°22	F	13A	19A	M.S. Problèmes psychologiques	G.M. P.d.C à 13ans P.M absences à 14A	Ano. comit. gén. + P.M.	R.	Gar.	5
ER. n°24	F	3 1/2 A	11A	A.B.S. Problèmes psychologiques	G.M. P.d.C + C.C.G. P.M absences à 7ans	Ano. comit. gén. P.M. HPN ⊕	R.		N.R.
EI. n°4	M	6m	12A		G.M.-C.C. à 6 mois P.M. absences à 7A	Trace typique	R.	Zar + Gar	4
TAM. n°20	M	10A	14A	A.F. B.S.	P.M. absences tardi- ves G.M typique à 11A	Ano. comit. type P.M et ano. gén.	R.	Ale + Dep	

Nom cas n°	Sexe	Age de début	Age actuel en 70	Association	Clinique	EEG	Traitement au début	Traitement actuel	Etat actuel
PON. n°32	M	4A	8A		douleurs C.V. abd. + sommeil post. crit.	F. pointes parox. médienes	R.	Ale + Gar.	4
MOU. n°33	F	5A	19A	ABS.	CV + + doul. abd. + céph. PM aki + myocl.	Ano. lentes et aigus parox. Bouffées PM 3 c/s	R.	Ort + Lif.	

Epilepsie Temporelle

VAL n°26	M	5A	14A	T.d.C.	C.T à 5ans C.G à 12ans C. psychique à 13ans	F. temp. G.	R.	Gar + Dep.	7
----------	---	----	-----	--------	---	-------------	----	------------	---

Epilepsie post-traumatique

GUE. n°15	M	3A	15A	T.C.	C.C.	Ano. comit.	I		N.R.
AUC n°44	F	3A	22A	T.C.	B.J. C.C.	F. occipito-parietal D puis temp. G.	R		N.R.

Epilepsie douteuse ± tétanie

LOU. n°14	F	1A	11A	T ⁺ . EMG ⁺ Ch ⁺ . A.F.	C.C.	Comitiale?'	I Kaneum	Ale + Dih.	6
CAT. n°29	F	1A	7A	T? Pas d'EMG	C. HyperT. MS Sans P.C.	Subnormal.	I Calcium		6
ZEM. n°27	F	5A	8A	T? Pas d'EMG	C. HypoT Sans P.C.	anormal	I Gardinal	Gar + Val.	3

Nom cas n°	Sexe	Age da début	Age actuel en 70	Association Tétanie	Clinique	EEG	Traitement au début	Traitement actuel	Etat actuel
KAR n°6	F	3 A	12 A	EMG⊕ Ca↓ Mg↓ T.d.C. F.D: émotion	GM. CG PM absences	Ano. comit. gén. HPN⊕	I	Magnésium Calcium	6
DUP. n°17	F	2 A	9 A	EMG⊕ Ca78 Mg18 B.S. T.F.	GM. CG	HPN et SLI⊕	I	Gar.	5
CAM. n°42	F	6 A	11 A	EMG⊕ Ca75 Mg17 T.D.C. ABS	GM. PdC + Hypert	F. comit. HPN++	R.	Ale + Gar Mg	5
DES. n°11	F	10 A	15 A	EMG⊕ F.D: contrariété	GM. Pd.C.	Comit. mixte (PM + F. rolandique) HPN⊕	I	Gar + Dep Cal.	2
MAG. n°25	F	8 A	14 A	EMG⊕ T.d.C. A.F.	C.P.	Ano. comit. dégradée HPN⊕	R.	Gar Cal.	5
BAY. n°47	F	18 m	13 A	EMG⊕ Ca78 T.d.C T.F.	GM. CG PM absences	Ano. gén.	I	Gar Mys Zar.	9
BAR. n°48	F	9 A	12 A	EMG⊕ Mg15 T.d.C.	GM. CG	P.O. HPN⊕ SLI⊕	I	Gar Dep.	2
RIC. n°49	F	10 m	6 A	EMG⊕ T.d.C. A.F.	GM. CC. PM absences	O.L. SLI⊕ PM⊕ sommeil⊕	I	Ale Zar	
MEL. n°50	M	3 A	11 A	EMG⊕ Ca87. Mg18 T.F.	G.M. C.C	F. comit. post. D.	I		8
FER. n°9	M	8 m	14 A	EMG⊕ Mg18 T.d.C F.D: émotion	GM. CGT	Ano. comit.	I	Gar + Dep	4
DOU. n°46	M	6 m.	18 A	EMG⊕. Mg17. Ca105 TF. TdC.	Accès d'HyperT ^{neonatale} GM. CG pendant	Ano. comit. à SLI⊕ HPN⊕	I	Tri Cal Mo.	1

Vu le Président de thèse

**Vu le Doyen de la Faculté
Necker-Enfants Malades**

Pr. MOZZICONACCI

Pr. H. JEROME

Vu et Permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

1 - AICARDI

Etude sur 200 observations de convulsions dans la première année de la vie.

Thèse Paris 1955

Epilepsie et Petit Mal, EMG, Pédiatrie.

2 - ALAJOUANINE

Bases physiologiques et aspects cliniques de l'Epilepsie

Masson Ed. ? Paris 1958

3 - COURJON et COTTE

L'Epilepsie avant 3 ans

Revue Neurologique, T. XCIX n° 1, 1958

4 - DRAVET

Encéphalopathie épileptique de l'enfant avec pointe onde lente diffuse.

Thèse, Marseille, 1965

5 - DELAVELEYE

Relations entre divers aspects de l'épilepsie infantile et le niveau intellectuel.

Revue de Neuro-Psy. Infant. 1964

6 - GASTAUT

Epilepsie, EMC; système nerveux,

Etude EEG des syncopes

Revue de Neurologie, 1956

Encéphalopathie épileptique de l'enfant.

Ann. de Pédiatrie, 1966

7 - GIBBS

Atlas of electroencephalography.
Addison Western Press, Cambridge, 1952

8 - KREISLER

Epilepsie
Médecine Infantile n° 10; 1964

9 - LENNOX

Epilepsy and related disorders
Little Brown Editeurs, Boston 1961

10 - LIVINGSTON

Douleur abdominale épileptique chez l'enfant
Journal of pediatr. juin 1951

Convulsive disorders in infants and children
Av. Pediatrics, Yearbook Publ. Chicago 1958

11 - LAPLANE

Epilepsie
Revue du Praticien, n° 28-29, novembre 1968

Convulsions fébriles et risque d'épilepsie
Bull. Acad. Nat. Médecine n° 2122, juin 1970

12 - MARCHAND et AJURIAGUERRA

Epilepsies, leurs formes cliniques, leur traitement
Desclée de Brouwer ed. Paris 1948

13 - METRAKOS

Genetique des troubles convulsifs
Neurology, mars 1960

14 - PASSOUANT

Les spasmes toniques de l'enfant,
Revue Neurol. aout 1959

EEG au cours de la maturation cérébrale.
Rapport du 17e Congrès de l'Association des Pédiatres de Langue
Française Montpellier, 1954, Maloine ed.

15 - PAUPE

La tétanie néonatale hypocalcémique
Actualités Pédiat. 2e série, 1960

Hypocalcémie du Nourrisson
Médecine Infantile, mars 1960

Tétanie du Grand Enfant
Archives F. de pédiatrie, n° 6, 1961

16 - PENFIELD

Epilepsy and the functional anatomy of the human brain.
Little Brown ed. Boston 1954

17 - RIBSTEIN

Convulsions du 1er mois
Revue Neurol. 1958

18 - SOULAS

Epilepsie
Médecine Infantile n° 10, 1964

19 - SYMONS

Excitation et inhibition dans l'épilepsie
Brain Juin 1959

20 - VERCELLETTO

Epilepsie généralisée d'emblée héréditaire
Concours Médical 1967

